PROTEİNLER-III

Aminoasitlerin Biyosentezi

Esansiyel olmayan amino asitlerin biyosentezi

Esansiyel olmayan amino asitlerin oluştuğu metabolik ara ürünler üç gruba ayrılabilir:

1. **Glikolitik yoldaki ara ürünler**
2. **Trikarboksilik asit döngüsünün (TCA döngüsü) ara maddeleri**
3. **Diğer amino asitler**

1. **Glikolitik yoldaki ara ürünlerden sentezlenen amino asitler, alanin, serin, glisin ve sisteindir**

Alanin biyosentezi

- **Alanin, pirüvik asit ve glutamattan *alanin aminotransferaz (ALT, GPT)* etkisiyle sentezlenir .**
- **Alanin aynı zamanda α- aminopropiyonik asit adını da alır.**
- **Bütün proteinlerde bulunur.**

Serin biyosentezi

- **Serin, 3-fosfogliserattan bir dizi reaksiyon sonucu sentezlenir**

Glisin biyosentezi

- **Glisin, serin hidroksimetil transferaz enziminin katalizlediği reaksiyonda serinden sentezlenir**

Sistein biyosentezi

- **Sistein, serin ve metioninden sentezlenir. Serin, karbon iskeleti ve amino grubunu, metionin ise transsülfürasyon vasıtasıyla kükürt sağlar**

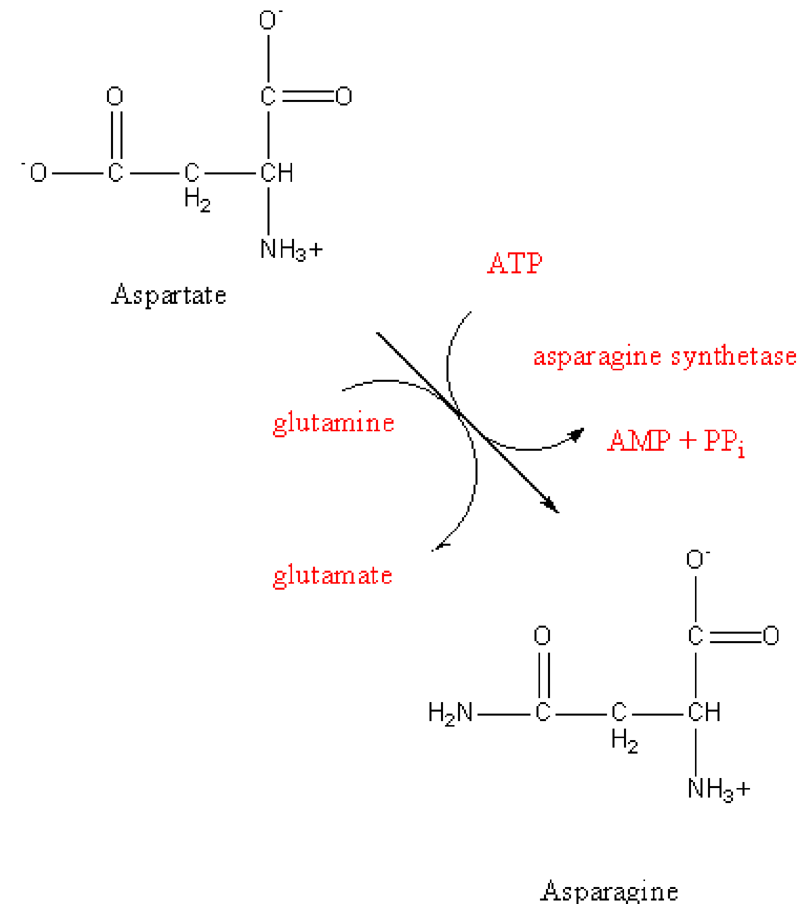
2. **Trikarboksilik asit döngüsünün (TCA döngüsü) ara maddelerinden sentezlenen amino asitler, aspartat, asparajin, glutamat, glutamin ve prolindir.**

Aspartat biyosentezi

Aspartat, oksaloasetat ve glutamattan ***aspartat aminotransferaz (AST, GOT)*** etkisiyle sentezlenir.

Asparajin biyosentezi

- Asparajin, aspartat ve glutaminden, *asparajin sentetaz*ın katalitik etkisiyle ve ATP'den sağlanan enerji ile, irreversibl bir reaksiyonda oluşur.



Glutamat biyosentezi

- **Glutamat,** α-ketoglutarat ve amonyaktan ***glutamat dehidrogenaz*** etkisiyle sentezlenir

- **Glutamat,** α-ketoglutarat ve bir başka amino asitten ***aminotransferaz (transaminaz)*** etkisiyle de sentezlenir.

Glutamin biyosentezi

- Glutamin, glutamat ve amonyaktan, ***glutamin sentetaz***ın katalitik etkisiyle ve ATP'den sağlanan enerji ile, irreversibl bir reaksiyonda oluşur.

Prolin biyosentezi

- **Prolin,** α-ketoglutarattan bir dizi reaksiyon sonucu sentezlenir

- **Polipeptit zincirlerinde bulunan prolin kalıntılarından, karışık fonksiyonlu oksijenazlar kullanılarak 4-hidroksiprolin oluşturulur**

3. Diğer amino asitler, arginin, histidin

Arginin biyosentezi

- α-ketoglutarattan bir dizi reaksiyon sonucu oluşan ornitinden üre döngüsünde ortaya çıkar

Histidin biyosentezi

- **Riboz-5-fosfattan oluşan PRPP'tan bir dizi reaksiyon sonunda oluşur**

Piruvat Ailesi Amino Asitlerin Biyosentezi

Lösin, İzolösin ve Valin Sentezi

- **İzolösin (α-amino,β-metil-β-etil propiyonik asit).**
- **Valin (α-amino-izovalerik asit).**
- **Lösin (α-amino β-metil-izovalerik asit).**
- **Yıkımları aynı reaksiyonlarla gerçekleşir.**
- **Karaciğerde bulunan aynı transaminazlar, hemen hepsini de kataliz eder.**

Aromatik amino asitlerin biyosentezi

Fenilalanin, tirozin, triptofan sentezi

- **Fenilalanin, tirozin ve triptofan bakterilerde glikolitik bir ara ürün olan fosfoenol-pirüvatın, pentoz fosfat ara ürünü olan eritroz-4-fosfat ile kondansasyonundan oluşan şikimat ve korizmat ortak ürünleri yolu ile sentez edilmektedir.**
- **Korizmattan sonra iki yola ayrılan sentezin birinci yolunda prefenattan fenilalanin ve tirozin, atranilattan ise triptofan elde edilmektedir.**

Tirozin biyosentezi

- **Tirozin, esansiyel bir amino asit olan fenilalaninin hidroksilasyonu ile sentezlenir**

Triptofan

- **Triptofan yapısında bulunan indol halkası, nikotinamid ve serotonin gibi önemli bileşiklerin yapısına katılmaktadır.**
- **KC'de triptofan başlıca nikotinik asite ve normal koşullarda biriken birçok yan ürüne yıkılmaktadır.**
- **Yaklaşık 60 mg triptofandan 1 mg kadar elde edilen nikotinamid, NAD^+ ve $NADP^+$ sentezi için gereklidir.**
- **Triptofan metabolizması sırasında fizyolojik olarak aktif bir amin olan serotonin sentez edilmektedir.**

Protein metabolizması bozuklukları

Serum proteinlerinde değişiklikler (disproteinemiler)

Hiperproteinemi

Hipoproteinemi

Amiloidoz

Kwashiorkor

Marasmus

Mental gerilikle birlikte olan amino asit metabolizması bozuklukları

Fenilketonüri

Homosistinüri

Akça ağaç şurubu idrar hastalığı

Hiperglisinemi

Histidinemi

Hiperprolinemi

Hiperammonemiler

Membran transport bozukluğu ile ilgili amino asit metabolizması bozuklukları

Hartnup hastalığı

Glisinüri

Sistinüri

Amino asit ve metabolitlerinin depolanması ile ilgili amino asit metabolizması bozuklukları

Primer hiperoksalüri

Sistinozis:

Alkaptonüri